Münster 1935 No 772 Med DiSS

Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik der Universität Münster (Westf).
(Direktor; Prof. Dr. F. Kehrer).

Ueber die Symptomatologie der nervösen Folgeerscheinungen bei Turmschädel und die erbliche Verursachung desselben.

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde
der
Hohen Medizinischen Fakultät der Westf. Wilhelms-Universität
zu Münster (Westf.)

vorgelegt von
Hans Leistenschneider
aus Gelsenkirchen.

Buch- und Kunstdruckerei Wilh. Postberg, Bottrop i.w.
1934

Dekan: Prof. Dr. Esch.
Referent: Prof. Dr. F. Kehrer.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
der Westfälischen Wilhelms-Universität Münster (Westf.).

Meinen lieben Eltern

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547224_0089

Ueber den Ursprung der für eine bestimmte Schädelform gebrauchten Bezeichnung Turmschädel ist nichts bekannt. Neben der Benennung Turmschädel stößt man auf Bezeichnungen wie Turricephalus, Hypsicephalus und Pyrgocephalus, und der gleiche Zustand wird mit Namen wie Oxycephalie, Skaphocephalie und Trochocephalie belegt. In der Virchowschen Einteilung der pathologischen Schädelformen finden wir das Wort Turmschädel nicht; wohl ist der Oxycephalus Virchows dem Turmschädel in vielem sehr ähnlich. In dieses Gewirr von Bezeichnungen und Definitionen hat Rieping durch seine gültige, geradezu klassische Charakteristik des Turmschädels Klarheit gebracht. Die Turmschädelbildung ist nach Rieping durch Keimvariation bedingt", die durch eine Verschiebung der primären Ossifikationszentren des Stirn- und Scheitelbeines zur Kranznaht hin sich kund gibt". Durch die partielle vorzeitige Verknöcherung der Kranznaht entsteht eine Schädeldeformation, die in der vermehrten Höhenentwicklung mit verkleinertem horizontalem Kopfumfang zum Ausdruck kommt, so daß der Turmschädel der Form nach zu den längsverengerten Rundschädeln (Brachycephale Trochocephalie) gehört. Der Turmschädel ist eine kongenitale Störung, die nicht selten begleitet ist von anderen Körpermißbildungen. Diese Kombination hat Bedeutung für das Verständnis der pathogenetischen Verhältnisse beim Turmschädel. Dem erblichen Turmschädel müssen frühzeitige embryonale Störungen zugrundeliegen. Aehnliche Mißbildungen sind kürzlich erzeugt worden durch Bestrahlung von Mäuseembryonen mit Röntgenstrahlen. Mißbildungen in der Kombination von turmschädelartigen Verbildungen, Syndaktylien, Schiefstellung der Extremitäten und von segmentären Behaarungsanomalien sind durch Röntgenbestrahlungen von Mäuseembryonen nicht nur hervorgerufen, sondern auch vererbt worden. Bagg)[1]).

Die Turmschädelbildung ist immer pathologisch und der Grad der Deformation ist bis zu einem gewissen Grade bestimmend für die Schwere der Folgeerscheinungen. Die bekannteste und häufigste derselben ist die Sehnervenatrophie. Sie soll hierbei nach Günther in 277 Fällen, die Turmschädelamaurose soll im zehnten Teil aller Turmschädel vorkommen.

Die in der Psychiatrischen und Nervenklinik der hiesigen Universität beobachteten drei Turmschädelfälle weisen ebenfalls beiderseits Opticusatrophie auf. Die Schädelbildmißbildung einzig und allein kann für die Opticusatrophie nicht angeschuldigt wer-

[1]) Bagg, zit. nach Saethre.

den, da selbst hochgradige Turmschädel ohne Opticusatrophie vorkommen (Enslin). Es müssen also noch andere ursächliche Momente hinzukommen. Michel, Ponfick und Manz nahmen auf Grund von Sektionsbefunden als Ursache der Opticusatrophie eine abnorme Enge der Foramina optica an. Weiß, Brugger, Vortisch, Velhagen und Patry konnten diesen Befund nicht bestätigen. Nur bei vereinzelten Turmschädeln ist ein enges Foramen opticum gefunden worden. Hirschberg und Meltzer führten wie auch schon Virchow, eine foetale Meningitis als Ursache der Schädeldeformität an. Friedenwald, Uhthoff, Dorfmann gaben als Ursache der Sehnervenatrophie intracranielle Drucksteigerung an. Dorfmann weist gleichzeitig auf die lokalen Knochenveränderungen als begünstigende Momente des Sehnervenschwundes hin. Es ist sehr verständlich, die Sehnervenatrophie durch Veränderung von Druckverhältnissen rein mechanisch zu erklären, die durch den Hydrocephalus internus oder auch nur durch die abnorme Schädelform bedingt sein können. Aus den Untersuchungen Behrs geht hervor, daß die bei Turmschädel häufige Erhöhung des Lumbaldrucks eine chronische ist, die die Zeit der frischen Veränderungen überdauert und sich auch in dem durchaus stationären Zustand der neuritischen Sehnervenatrophie ohne jede Prominenz findet. Bertolotti und Léri machen auch aufmerksam auf eine örtliche mechanische Kompression, veranlaßt durch den jähen Abfall der vorderen Begrenzung der mittleren Schädelgrube. Als Erklärung der Ursache der okulären Erscheinungen führt Léri noch die Infektion an, die vom Nasenrachenraum aus zur Otitis und Meningitis schreiten soll.

Ueber die Genese der beim Turmschädel häufigen Sehnervenstörungen herrscht also noch wenig Klarheit. Enslin fand unter 42 Turmschädeln mit Augenstörungen zweimal doppelseitige Neuroretinitis, zweimal einseitige Stauungspapille, zweimal primäre Sehnervenatrophie und 36mal postneuritische Atrophie. Unser Fall E (Kehrer, Fall III) weist beiderseitige postneuritische Opticusatrophie auf. Der beim Fall L. (Kehrer, Fall II) erhobene Befund läßt die Frage nach der Art der Opticusatrophie offen. Unser Fall B (Kehrer, Fall I) zeigt beiderseitige Opticusatrophie nach Stauungspapille, nach Kehrer besser Papillenschwellung, da nicht immer Stauung die auslösende Ursache ist. Stauungspapille beim Turmschädel haben nach Rieping gefunden v. Graefe, Hirschberg, Stood, Enslin, Oberwarth, Velhagen, Bullinger und Küttner. Ferner erwähnen Anton, Biric das Vorkommen von Stauungspapille beim Turmschädel. Daraus ist zu schließen, daß Papillenschwellungen bei Turmschädeln nicht so selten sind.

Nach Dorfmann liegt der Grund für die ungeklärte Aetiologie der Sehnervenkrankung beim Turmschädel einmal in der geringen Zahl der anatomisch untersuchten Fälle, dann in dem vollkommenen Fehlen histologisch untersuchter Fälle von Turmschädel mit und ohne Sehstörung.

Es ist danach selbstverständlich, daß über die Aetiologie der Erkrankungen des Ohres beim Turmschädel noch mehr Unklarheiten herrschen, sind sie doch viel seltener und erst in jüngerer Zeit genauer untersucht worden.

Nach Brunner liegt die Haupteinflußsphäre des Turmschädels nicht im inneren Ohr, sondern im Mittelohr. Das häufige Vorkommen adenoider Vegetationen, Deviationen des Septums, Enge des Epipharynx beim Turmschädel gibt die Disposition für die Erkrankung des Mittelohres ab. Da von den von Fischer, Schnierer und Ruttin untersuchten Gehörorganen beim Turmschädel ein hoher Prozentsatz herabgesetztes Gehörvermögen und von diesen wieder ein großer Teil Trommelfellerkrankungen im Sinne eines chronischen Mittelohrkatarrhs oder einer ausgeheilten Eiterung hatten, ist nach Brunner der direkte Einfluß des Turmschädels auf die Funktion des inneren Ohres schwer zu beweisen. Dieser Autor hat als erster das mikroskopische Bild des Schläfenbeins bei einem 52 Jahre alten Manne mit Turmschädel untersucht. Er fand im Mittelohr vor allem Hyperostosen der knöchernen Wand, die zur Verlegung des Antrums führen. Ruttin, Fischer und Beck hingegen betonen, daß starke Druckerhöhungen das Innenohr beeinflussen können. Brunner untersuchte viele Kinder mit Turmschädel, ohne Innenohrerkrankungen gefunden zu haben. Das stimmt mit der Feststellung Ruttins insofern überein, als er an Hand von seinen Turmschädelfällen das Auftreten der Schädigung des Cochlearis und Vestibularis erst im 3. und 5. Dezennium nachweisen konnte. Ruttin stellte bei seinen 10 Fällen mit Turmschädel 6mal eine Affektion des Cochlearis fest. Die Stimmgabelprüfung ergab bis auf Fall 5, in dem beiderseits eine trockene Perforation bestand, eine Erkrankung des Innenohrs. Bei der Vestibularisprüfung fand er Unter- und Uebererregbarkeit, Verlust der kalorischen Erregbarkeit und Verlust der Dreherregbarkeit der sagittalen Bogengänge allein wie bei der Lues congenita.

In der Novembersitzung der öst. otol. Gesellschaft 1922 stellte Fischer einen Turmschädelfall vor, der seit dem 4. Lebensjahre an Erblindung infolge Opticusatrophie, seit dem 13. Jahre an progredienter beiderseitiger Schwerhörigkeit, von nervösem Charakter litt, bei normalem Trommelfell und Vestibularapparat.

In der Diskussion erwähnte Dinolt 4 Fälle, die ebenfalls nur Hörstörungen hatten. Leipen führte einen Fall an mit lebhaftem spontanem Nystagmus und normalem Funktionsbefund. Beck erwähnte im Verlaufe der Diskussion der öst. otol. Gesellschaft März 1924, daß er bei drei Turmschädelfällen beiderseitige vestibuläre Uebererregbarkeit gefunden hat.

Schüller berichtete über zwei Turmschädelfälle mit den typischen Zeichen des Menièreschen Symptomenkomplexes. Eine 30jährige Frau klagte seit 5 Monaten über Anfälle von Schwindel und Hinstürzen. Während des Anfalls tritt Nystagmus auf und läßt sich eine Uebererregbarkeit des rechten Labyrinths feststellen.

Menièrschen Symptomenkomplex beim Turmschädel fand Schüller ferner bei einem 32jährigen Mann, der seit drei Jahren unter Anfällen von Schwindel mit Hinstürzen und Erbrechen, Schwerhörigkeit und Sausen am rechten Ohr zu leiden hat.

Für die Erklärung der Störungen von seiten des Ohres kommen nach Schüller und Fischer wohl jene Momente in Betracht, die zur Erklärung der bei Turmschädel so häufig beobachteten Sehstörungen herangezogen werden. Außer einer starken Depression der mittleren Schädelgrube hat Schüller an Skeletten von Turmschädeln eine Deformierung des Felsenbeins röntgenologisch festgestellt, die auf eine Erhöhung des intracraniellen Drucks schließen läßt.

Ruttin hat auch bei sämtlichen Turmschädelfällen, von denen ein Röntgenbild gemacht wurde, festgestellt, daß die Druckerhöhung mit Usur der Sella und zwar ziemlich gleichmäßig mit Erhöhung oder Herabsetzung der vestibulären Erregbarkeit, ja mit normalem Befund einhergeht. Er schließt hieraus, daß die Druckwirkung auf Opticus, Cochlearis und Vestibularis verschieden stark und zu verschiedenen Zeiten einsetzen muß. Zu dieser Druckerhöhung hat Ruttin namentlich im Gebiete des Hinterhauptes und Scheitelbeins starke hyperostotische Verdickung der Schädelkapsel gefunden. Er nimmt an, daß die vestibuläre Uebererregbarkeit infolge Drucks auf das Kleinhirn entsteht, spricht doch auch der spontane Zeigefehler, sowie der Zeigefehler bei der doppelseitigen kalorischen Reaktion im Falle I für eine Wirkung auf das Kleinhirn. Die Herabsetzung der Erregbarkeit bezw. Erhöhung der Dreherregbarkeit bei aufgehobener kalorischer Erregbarkeit (Fall II) erklärt er durch eine direkte Druckwirkung auf den Nerven.

Verlegt Brunner die Ohrstörungen durch den Turmschädel auf das Mittelohr, so betonen Ruttin, Schüller, Fischer, Beck den direkten Einfluß des Turmschädels auf die Funktionen des inneren Ohres durch die veränderten Druckverhältnisse, so tritt Thienpont der mechanischen Theorie durch röntgenologischen Nachweis einer pathologischen Verknöcherung entgegen. Bei dem 38jährigen Patienten fand der Verfasser außer beiderseitiger Sehnervenatrophie bei röntgenologisch nachweisbarer Verengerung des linken Sehkanals Schwerhörigkeit infolge Nerven- und Labyrinthverletzung. Als Sitz der Reizung fand er röntgenologisch pathologische Verknöcherung auf der Höhe der Ohrschnecke und des Vorraums.

Erwähnung verdient noch der Turmschädel Hardts, bei dem er das Zusammentreffen von drei Affektionen fand. Turmschädel, Schwindelanfälle vom Menièreschen Typ, Schwerhörigkeit nach dem Bilde der Otosklerose. Hardt ist sich über das eigenartige Zusammentreffen, insbesondere über die Frage des Turmschädels als ätiologischer Faktor durchaus nicht klar.

Die Frage nach der Aetiologie der Schwerhörigkeit und der Gleichgewichtsstörungen beim Turmschädel muß als noch nicht

vollkommen gelöst betrachtet werden infolge der geringen Zahl der klinischen Befunde. Die röntgenologischen Untersuchungen, namentlich aber auch mikroskopischen werden Wegweiser sein. Auch unsere Fälle lassen bei dem verschiedenen Befund, der in der Hals-, Nasen- und Ohrenklinik der Universität erhoben worden ist, die Aetiologie noch offen.

Bei unserem Fall B. (Kehrer, Fall I) läßt das Trommelfellbild auf einen abgelaufenen Mittelohrprozeß schließen. Der Vestibularisbefund spricht für eine beiderseitige starke Uebererregbarkeit, die links vielleicht etwas stärker ausgeprägt ist.

Unser Fall L. (Kehrer, Fall II) zeigt eine ausgesprochene linksseitige Vestibularisaffektion im Sinne einer Reizung, bei dem Fall E. (Kehrer, Fall III) ist durch ohrenärztliche Untersuchung eine kombinierte Schwerhörigkeit links bei allgemeiner verringerter Erregbarkeit des N. vestibularis bei kalorischer Reizung festgestellt worden.

Das besonders starke Hervortreten Menièrescher Symptome bei unserem dritten Fall, von deren Vorkommen Schüller bei zwei Fällen, bei einem Fall in Verbindung mit Otosklerose Hardt berichten, lassen auf vasomotorische Störungen der Labyrinthgefäße, vielleicht auf vorübergehende Störungen in der Sekretion und Zusammensetzung des Liquor labyrinthi schließen. Der Turmschädelfall von Barré und Worringer mit epileptiformen Anfällen, rechtssseitiger Sehnervenatrophie, ferner subjektiver Herabsetzung des Gehörs bei normalem objektivem Befund zeigt normale Vestibularis Reaktionen mit Ausnahme des kalorischen Nystagmus, für den sich eine erhöhte Reizschwelle und geringe Amplitude findet.

Die Tatsache, daß nur eine kalorische Ueberregbarkeit besteht, haben Verfasser auch hier zu der Annahme geführt, daß Kreislaufstörungen im vestibularis eine Rolle spielen müssen.

\+ + +

Turmschädel im Verein mit Störungen der Hirnnerven, namentlich Affektionen des Opticus, Cochlearis und Vestibularis, finden wir in der Literatur verhältnismäßig häufig. Turmschädelbildung in Kombination mit anderen Störungen des Zentralnervensystems hingegen ist selten beschrieben worden. Fälle von Turmschädel und Epilepsie sind von einzelnen Autoren angegeben worden. So berichten Peiper, Strebel, Weygandt, Herzog, Barré und Worringer über das Vorkommen von sogenannten kleinen Anfällen bei Turmschädel, Barkan beschreibt einen Turmschädel mit genuiner Epilepsie, Simon erwähnt einen Turmschädel mit Spätepilepsie. Einen Turmschädel mit den Erscheinungen der Syringomyelie haben Pierre Marie und Léri beschrieben (zit. nach Saethre).

Unsere drei Fälle sollen ebenfalls zeigen, daß der Turmschädel außer zu Opticus- und Acusticusaffektionen auch zu Störungen anderer Hirnnerven führt. Sie sollen den Beweis erbrin-

gen, daß außer Befallensein der Hirnnerven Krankheitssymptome des Zentralnervensystems auftreten, die ein bestimmtes Krankheitsbild erstehen lassen könnten, wenn man sie nicht als rein nervöse Folgeerscheinungen des Turmschädels zu werten hätte.

Krankengeschichte Fall B (Kehrer, Fall I), Vorgeschichte (eigene Angabe).

Geb. 1. 5. 1913. Im Mai 1929 wurde er wegen Mandelentzündung operiert. Seit Weihnachten 1929 hat er Stiche im Nacken. Gelegentlich leidet er unter Kopfschmerzen. Blieb dreimal in der Schule sitzen. Von den Geschwistern „begreift der jüngere Bruder es auch nicht gut". Er hat in der Nacht vom 29. zum 30. 1. 30 gegen 5 Uhr Erbrechen gehabt.

Angaben der Mutter.

Mit 8 Monaten geboren. Normale Entwicklung. 1928 hatte er es in der Nase und im Hals. Danach hatte er eine Grippe mit Fieber, Klagen über heftige Kopfschmerzen, Müdigkeit. Hat seitdem immer viel geschlafen. Klagt auch in letzter Zeit stets über Kopfschmerzen. War auch seitdem immer ganz interessenlos. Kurze Zeit vor Weihnachten klagte er über Nackenschmerzen. Mutter hat ferner bemerkt, daß er taumelig ging, als ob er betrunken sei. Auf Befragen erklärte er dann, daß er schwindelig sei. Mutter hatte als Kind englische Krankheit. Sie hatte zwei Geburten im 7. Monat, davon eine mit 8 Wochen an Krämpfen gestorben. Das andere lebt, ist 14 Jahre alt, sieht ähnlich aus wie unser Kranker. „Ist mit den Nerven zurück, ist einmal sitzengeblieben." Mutter hatte ferner zwei Achtmonatskinder, eins davon ist auch an Krämpfen mit einigen Wochen gestorben. Das zweite Achtmonatskind ist unser Patient. Von den 3 Neunmonatskindern sind 2 an Krämpfen gestorben.

Allgemeinbefund.

Ausgesprochener Turmschädel.

Etwas blöder Gesichtsausdruck.

Atmung leicht schnaufend.

Sprache mit nasalem Beiklang.

Atmung über den unteren Partien mit etwas bronchialem Beiklang.

Herzaktion zeitweise unregelmäßig, vielleicht geringe respiratorische Arhythmie.

Neurologischer Befund.

Kopf an keiner Stelle klopfempfindlich.

Austrittsstellen der sensiblen Hirnnerven im Gesicht nicht druckempfindlich, dagegen ist die Nackengegend, besonders neben der Wirbelsäule, stark druckempfindlich.

Augenbewegungen symmetrisch. Beim Blick in den seitlichen Endstellungen außerordentlich grobschlägiger horizontaler

Nystagmus, beim Blick nach oben feinschlägiger vertikaler Nystagmus.

Etwas Protrusio der Bulbi bds.

Pupillen mittelweit, reagieren prompt und gleichmäßig auf Lichteinfall und Nahesehen.

Uebrige Hirnnerven o. B.

O. E. Reflexe, grobe Kraft und Muskelspannung o. B.

Keine Druckempfindlichkeit der Nervenstämme. Kein tremor man.

F. F. V. und F. N. V. unsicher mit deutlichem Vorbeizeigen meist nach rechts.

Brustkorb und Wirbelsäule neurologisch o. B.

B. D. R. nur links oben und unten ganz schwach. Uebrige fehlen. Cremaster R. bds. gleich.

P. S. R. und A. S. R. bds. lebhaft, vielleicht etwas gesteigert. F. S. R. bds. sehr lebhaft.

Oppenheim-, Babinski-.

Muskelspannung vielleicht etwas erhöht.

Kniehackenversuch nicht wesentlich unsicher.

Bds. erschöpflicher Patellarklonus.

Gang mit geschlossenen Augen unsicher und taumelnd, vielleicht mit Abweichen nach rechts.

Romberg ++.

Sensibilität und Lagegefühl nicht gestört.

V. E. und M. M. E. normal.

Nach längerem Druck auf beide Bulbi Verminderung der Pulsfrequenz von 105 auf 96—98 Schl. i. d. M.

Dabei ziemlich starker Schwindel, der ebenfalls beim längeren Fixieren der Augen in den Endstellungen auftritt. Nach längerem Bücken dagegen keine Aenderungen der Pulsfrequenz und kein Schwindelgefühl.

Psychisch. Etwas debile Züge.

20. IX. 30. Zeitweise Klagen über heftigen Kopfdruck, besonders im Hinterkopf, der auf Occipitalpunktionen nachläßt. (Hydrocephalus occlusus).

Blutbefund. 22. IX. 30.

Hgl.: 97%. Index 1.0.

Erytrocyten 4 812 000, weiße Blutkörperchen 6900.

Neutrophile Leukozyten,	mononucleäre:	2 %
„	stabkernige:	4 %
„	polynucleäre:	52 %
Eosinophile Leukozyten		12 %
Basophile Leukozyten		—
Lymphozyten, große		—
Lymphozyten, kleine		30 %

Resultat: Eosinophilie.

Encephalographie. 20. 2. 30.

Encephalographie durch Lumbalstich: Einfüllung von 80 ccm Luft, danach hörte der Liquorenaustritt plötzlich auf (Ventilverschluß?).

Typischer Turmschädel mit Verbreiterung der Schädeldachknochen und Verkürzung der Schädelbasis, Verbreiterung der sella turcica und verstärkter impressiones digitatae-Zeichnung. Mittelstarke Füllung der subarachnoidal-Räume, der Gehirnbasis und Oberfläche. Die Seitenventrikel sind nicht erkennbar. Diagnose: Verdacht auf Hydrocephalus internus occlusus.

Befund der hiesigen Augenklinik der Universität.

Augenhintergrund: Bds. Papille blaß, Grenzen unscharf. Gesichtsfeld für Weiß und Farben nicht eingeengt. Nach der Meinung der Augenklinik handelt es sich um sekundäre Sehnervenatrophie bei Turmschädel, die sich als Folge einer in frühester Jugend bestehenden bds. Stauungspapille entwickelt hat. In solchen Fällen findet man dann häufig trotz der deutlichen Abblassung der Papille keine wesentliche Beeinträchtigung der Sehschärfe wie auch hier in diesem Falle. Markhaltige Nervenfasern bds.

Befund der hiesigen Hals-, Nasen- und Ohrenklinik der Universität.

Cochlearis intakt.
Vestibularis: Romberg +: Fallneigung — links?
V. Z. uncharakteristisch, grobe Kraft o. B.
Fix-Nyst. bds. L. größer als R.
Calor-Nyst. bds. sehr stark auslösbar R=L.
Rot.-Nyst. bds. sehr stark auslösbar R=L.
Gang breitbeinig, leicht schwankend.

Epikrise.

Die heftigen Nackenkopfschmerzen, die starke Druckempfindlichkeit der N. occipitales, das zeitweise Klagen über heftigen Kopfdruck, besonders im Hinterkopf, das einmalige als cerebral verursacht aufzufassende Erbrechen, die cerebellare Ataxie, die Vagusübererregbarkeit, auch der feinschlägige vertikale Nystagmus und vor allen Dingen die Opticusatrophie infolge Stauungspapille ließen den Verdacht auf Tumor cerebelli aufkommen.

Das Fehlen eines großen Teiles einer neuen Gruppe von Allgemeinerscheinungen bei Hirntumor, auf die Kehrer jüngst hingewiesen hat, so daß Fehlen der Schmerzreflexe und -reaktionen im Gebiete der Nn. trigemini, das Fehlen der Druckschmerzerscheinungen an den Extremitäten, das Fehlen einer gewissen Klopfempfindlichkeit und Veränderung des Klopfschalls an irgend einer Stelle des Schädels machten die Diagnose Tumor cerebri sehr zweifelhaft. Das Nachlassen des von dem Kranken besonders im Hinterhaupt geklagten Kopfdrucks auf Occipitalpunktion, der encephalographische Befund, insbesondere aber der eindeutige Turmschädel ließen eher an Hirndruckerscheinungen

durch Hydrocephalus internus occlusus denken. Vorschütz, Küttner, Anton, Rieping und v. Eiselsberg beobachteten ebenfalls Hydrocephalus internus beim Turmschädel. Hydrocephalus externus beim Turmschädel wurde von keinem Autor erwähnt. Bemerkenswert ist in diesem Zusammenhang, daß Meltzer Turmschädel und Neuritis optica aus einem geringfügigen angeborenen oder erworbenen Hydrocephalus ex meningitide hervorgehen läßt.

Das einseitige Fehlen der Bauchdeckenreflexe bei ganz schwacher Auslösbarkeit auf der anderen Seite, bei unserem Patienten auf der linken Seite, im Verein mit den leichtgesteigerten Reflexen der unteren Extremitäten sind als krankhaft hervorzuheben, wenngleich ihnen eine besondere pathognomonische Bedeutung nicht zukam.

Der vertikale und der horizontale Nystagmus, ferner die Vaguserregbarkeit sind als zentral bedingt aufzufassen. Der vertikale Nystagmus ist, wie Bing anführt, ein Frühsymptom des Druckes auf die Corpora quadrigemina und die darunterliegenden Kerne des Oculomotorius und Trochlearis. Die Vagusübererregbarkeit äußert sich bei unserem Kranken in typisch vagatonischen Symptomen. Hierher gehören das einmalige cerebrale Erbrechen, die zeitweise unregelmäßige Herzaktion, die geringe respiratorische Arhythmie, die Pulsverlangsamung bei Druck auf den geschlossenen Augapfel mit starkem Schwindel, (Ashner Bulbusdruckversuch) die sehr starke Eosinophilie, (12 %, 8 % nur bei Asthma bronchiale) das Leiden an starker Müdigkeit und das große Schlafbedürfnis.

Krankengeschichte Fall L (Kehrer Fall II), Vorgeschichte (eigene Angabe).

Geb. 6. 10. 1906. Vor einem halben Jahre hatte er eine Woche lang Schwindelanfälle. Es drehte sich alles vor seinen Augen, und er taumelte beim Gehen, „als wenn er besoffen wäre". Er mußte deswegen in seiner Arbeit aussetzen. Seit ungefähr 8 Wochen hat er die gleichen Beschwerden wieder. Er hat ein Gefühl von Schwere im Hinterkopf, weiter starke Schmerzen, die vom Hinterkopf ausgehen. Vor einem Jahre hatte er schon einmal ähnliche Schmerzen gehabt, damals hatte er das Gefühl, als wenn der Kopf hinten auseinanderrisse, und als ob er husten und niesen müßte, für kurze Zeit konnte er den linken (und zeitweise den rechten) Arm nicht heben, „es war gerade wie ein elektrischer Schlag". Er ist auch jetzt noch immer schwindelig, ist auch tagsüber unsicher im Gehen. Weiter klagt er darüber, daß er schlecht schlucken kann, besonders bei Flüssigkeiten ist es ihm, als wenn sich etwas dagegen setzt, dann noch darüber, daß die Arme kraftlos sind. Endlich hat er Beschwerden beim Atmen, „er kann keine Luft holen und hat ein lautes Getöse im Hals". Er schläft nachts sehr schlecht, „es zieht nachts in den Armen".

Allgemeinbefund.

Ausgesprochener Turmschädel.

Protrusio bulbi bds.

Neurologischer Befund.

Keine deutliche Klopfempfindlichkeit des Kopfes. Nervenaustrittsstellen nicht druckempfindlich.

Augenbewegungen frei, beim Blick in den Endstellungen, am stärksten nach links, feinschlägiger vertikaler Nystagmus.

Die Pupillen reagieren prompt und gleichmäßig auf Lichteinfall und Nahesehen.

O. E. Reflexe und Muskelspannung O. B. Grobe Kraft herabgesetzt. Feinschlägiger tremor man. bds.

F. F. V. und F. N. V. links unsicher.

B. D. R. und Cremaster R. nicht deutlich auslösbar U. E. P. S. R. und A. S. R. sehr lebhaft, bis gesteigert. F. S. R. atypisch, links zuweilen Babinski-ähnlicher Reflex. Kniehackenversuch links, eine Spur unsicher. Muskelspannung O. B. Keine Druckempfindlichkeit der Nervenstämme. Beim „Romberg" organisches Schwanken. Ganz breitbeinig, unsicher, beim Gehen mit geschlossenen Augen taumelnder Gang mit Abweichen nach links. Sensibiltät in Takt. Lageempfinden linksseitig vielleicht etwas gestört.

V. E. M. M. E. normal.

Röntgenbefund des Schädels.

Starker Turmschädel, die Schädelbasis erscheint verhältnismäßig verkürzt. Die Schädelknochen sind nur mäßig stark verdünnt. Die vordere Kreuznaht ist nicht sichtbar, die Lambdanaht nur schwach angedeutet und zackenarm. Starkes Hervortreten der impressiones digitatae- und juga cerebralia-Zeichnung. Vergrößerung der sella turcia. Längs derselben etwa 1.7 cm, Höhe 1.5 cm. Occiputsporn. Gesichtskoliose nach rechts.

Befund der hiesigen Hals-, Nasen- und Ohrenklinik der Universität.

Vestib.: Befund: Romberg: uncharakteristisches Schwanken. (Gefühl nach L. zufallen.) Beim Gehen auf der Geraden Abweichung nach L. Grobe Kraft L. herabgesetzt. Finger-Nase-Versuch L. etwas unsicher. V-Z nach L. Spontan-Nystagmus nach R. (unsicher). Bei Doppelspülung: Nystagmus nach L. (geringgradig).

Es würde der Untersuchungsbefund also für einen vestibulären Affekt L. sprechen, für die Diagnose Tumor reichen die Symptome jedoch nicht aus.

Ophthalmolog. Befund: Bds. ausgesprochene Opticusatrophie, L. stärker als R., bedingt durch den Turmschädel. Kein Anhalt für Tumor cerebri.

Epikrise.

Der vestibuläre Befund spricht für eine Uebererregbarkeit des linken Vestibularapparates, die manche Klagen unseres Kranken erklärt. So sind die cerebellare Ataxie, der vestibuläre Schwindel und die Hypotonie der Muskulatur durch Störungen im Gleichgewichtsapparat verursacht. Die Hinterhauptskopfschmerzen, die beiderseitige ausgesprochene Opticusatrophie, die linksseitige Uebererregbarkeit des N. vestibularis lassen an Hirntumor denken. Die Schwindelerscheinungen bei Hirngeschwülsten jedoch äußern sich meist in wenig charakteristischen Störungen des Raumbewußtseins, der richtige Drehschwindel ist bei Hirngeschwülsten seltener, es sei denn, daß der Tumor in besonderem Maße auf das Kleinhirn oder den Vestibularapparat einwirkt.

Wenn man mit Ruttin der Ansicht ist, daß die vestibuläre Uebererregbarkeit beim Turmschädel infolge Drucks auf das Kleinhirn entsteht, so müssen wir, wenn auch die ataktischen Symptome auf Tumor cerebelli hinweisen, trotz des Vorhandenseins des positiven Baranyschen Zeigeversuchs, des Rombergschen Phänomens und des gestörten Lageempfindens die Diagnose Kleinhirngeschwulst ausschließen, da andere typische Zeichen für Tumor cerebri, wie das cerebrale Erbrechen, die Schmerzreflexe und -reaktionen, die Druckempfindlichkeit der Nn. trigemini und occipitales und der Jochbeine, die Druckschmerzerscheinungen an den Extremitäten nach Kehrer und andere bekannte Zeichen für Hirngeschwulst fehlen. Die abgeschwächten Bauchdecken- und Cremasterreflexe bei gleichzeitiger Steigerung der Patellar-, Achillessehnen- und Fußsohlenreflexe und angedeutetem linksseitigem positivem Babinskischem Zehenreflex und der vertikale Nystagmus sind bei unserem Kranken auch als Zeichen erhöhten intracraniellen Drucks durch den Turmschädel aufzufassen.

Krankengeschichte Fall E (Kehrer Fall III), Vorgeschichte (eigene Angabe).

Geb. 12. III. 1900. Geburt war normal. Der Schädel war länger als gewöhnlich oben offen. In der Kindheit hat er viel unter Drüsen zu leiden gehabt. Es wurden ihm mehrmals Polypen aus Nase und Ohren entfernt. Vor etwa 1½ Jahren bemerkte er ein taubes Gefühl in den Ohren, das Gehör verschlechterte sich. Er suchte einen Spezialarzt auf und wurde im März 1930 an den Ohren operiert. Es wurde aus beiden Ohren ein Polyp entfernt, ohne daß sich jedoch das Gehör besserte. Kurz nach der Operation bemerkte er Schwindelanfälle, die ganz unregelmäßig auftraten, längere Zeit wegbleiben konnten und dann wieder gehäuft erschienen. Bei diesen Anfällen, die meistens auftraten, wenn er seitwärts geblickt hatte, wackelte alles vor den Augen, als wenn sich Gegenstände näherten und entfernten. Er feierte dann immer einige Tage krank, bis die Erscheinungen von selbst wieder verschwanden. Nach Verschreibung einer Brille durch den Augen-

arzt trat eine wesentliche Besserung ein, so daß er Monate lang von den Schwindelanfällen verschont blieb. Dann traten sie erneut auf. Augenblicklich hat er auch über die geschilderten Schwindelanfälle zu klagen. Das linke Ohr hört viel schlechter, abwechselnd hat er ein taubes Gefühl, dann Ohrensausen oder ein Gefühl, als ob Glocken läuteten.

Familienanamnese: Vater, Mutter und 5 Geschwister sind gesund. Seit 1927 verheiratet, Frau und ein Kind sind gesund. Großvater mütterlicherseits hat auch hohen Schädel und vorstehende Augen.

(Nachträgliche Angabe).

Im August 1927 hatte er einen Unfall. Er fuhr mit dem Rade zur Arbeitsstätte und muß unterwegs gestürzt sein. Er selbst kann sich nicht mehr hieran erinnern, er kam erst im Krankenhaus wieder zur Besinnung. Bei diesem Unfall erlitt er eine Gehirnerschütterung. Nach 14 Tagen wurde er aus dem Krankenhaus entlassen und hatte zunächst keine Beschwerden. Er glaubt jedoch, daß seine jetzt geklagten Kopfbeschwerden, die im Sommer 1930 zuerst auftraten, mit dem Unfall im Zusammenhang stehen, besonders da sie hauptsächlich linksseitig sind, sowohl die Schwerhörigkeit als auch die Kopfschmerzen. Die Kopfschmerzen treten besonders in heißer Luft auf, an der frischen Luft verschwinden sie. Er hat darum seine frühere Tätigkeit im Walzwerk aufgegeben und wird jetzt im Freien mit leichterer Arbeit beschäftigt. 17. VI. 31. Patient gibt an, daß er beim Gehen plötzlich nach rechts, nach links schwankt, wenn er dabei mit den Augen seitwärts blickt.

Allgemeinbefund.

Ausgesprochener Turmschädel. Protrusio bulbi bds.

An der Grenze des linken Schläfen-Scheitelbeins zwei oberflächliche Narben, auf der Unterlage gut verschieblich und reizlos.

Neurologischer Befund:

Kopf nirgends klopfempfindlich.

Facialis und Trigeminus o. B.

Augenbewegungen frei. Pupillen reagieren prompt auf Lichteinfall und Nahesehen, sind gleichweit, die rechte etwas verzogen.

M. M. E. lebhaft V. E. ist lebhaft gesteigert.

O. E. Hypotonie bds. tremor man. +

Hyperhydrosis an den Händen und in den Achselhöhlen.

Quinquaud +. Reflexe normal. L. = R. Grobe Kraft ist gut.

F. F. V. und F. N. V. o. B.

B. D. R. und Cremaster-R. sind lebhaft.

U. E. P. S. R. und A. S. R. sehr lebhaft. F. S. R. lebhaft.

Keine Kloni. Rechts gekreuzter Oppenheim, deutlich und immer positiv.

Sensibilität intakt.

Romberg. —

Befund der hiesigen Augenklinik der Universität.

L. Astigmatismus hyperop., nach Gläserkorrektion volle Sehschärfe. Kontrollgesichtsfeld bds. nicht eingeengt. Ophtalmoskopisch findet sich bds. etwas blasse Papille mit stellenweiser besonders links unscharfer Begrenzung. Es handelt sich hierbei wahrscheinlich um leichte postneuritische Opticusatrophie infolge Turmschädels. Der leichte rotatorische Einstellnystagmus ist in den seitlichen Endstellungen praktisch bedeutungslos.

Befund der hiesigen Hals-, Nasen- und Ohrenklinik der Universität.

Bei dem Kranken Einhaus läßt sich links eine unwesentliche Herabsetzung des Hörvermögens feststellen. (kombinierte Schwerhörigkeit). Hinsichtlich des N. vestibularis besteht eine allgemeinverringerte Erregbarkeit bei kalorischer Reizung. Eine Seitendifferenz ist nicht sicher vorhanden. An sich ist der ganze Befund minimal und nicht pathognostisch zu verwerten.

Epikrise.

Die Krankheitserscheinungen beim Fall III. weisen differentialdiagnostisch sowohl auf den Menièrschen Symtomenkomplex hin, als auch lassen sie an multiple Sklerose denken. Der ophthalmoskopische Befund — bds. blasse Papille mit stellenweiser, besonders links, unscharfer Papille, die Schwindelzustände und die Steigerung der Sehnenreflexe gelten als Zeichen der multiplen Sklerose. Der dem Kranken zugestoßene Unfall ließe sich ebenfalls durch die multiple Sklerose erklären. Als seltenes, aber in diagnostischer Hinsicht wichtiges Symptom ist nämlich das Vorkommen apoplektiformer Anfälle zu erwähnen, die bei der multiplen Sklerose nach leichten Prodomalerscheinungen (Kopfschmerz, Schwindel) ziemlich plötzlich unter Bewußtlosigkeit und Hemiplegie eintreten können, dagegen fehlen andere wichtige Erkennungsmerkmale, so das Intentionszittern, der Nystagmus und die vor allem bei fortgeschritteneren Fällen selten ausbleibende Sprachstörung.

Der echte Drehschwindel, die vestibuläre Ataxie — Gehen und Stehen werden durch den Schwindel stark gestört, unsicher, taumelnd, ja sogar unmöglich, — das plötzliche Hinstürzen unseres Kranken vom Rade mit schwerer Gehirnerschütterung, wie bei einem sogenannten apoplektiformen Anfall, schließlich Ohrensausen, Schwerhörigkeit und Affektion des Vestibularapparates als fast regelmäßige und in diagnostischer Hinsicht ausschlaggebende Symptome sind als Zeichen des Menièreschen Symptomenkomplexes zu werten.

Ueber einen ebenfalls mit schweren und vielfältigen Störungen des Centralnervensystems einhergehenden Fall von Turmschädel berichten Barré, Wenger und Alfandry und führen ihn als typisches Beispiel dafür an, daß der Turmschädel typische Krankheitsbilder des Centralnervensystems hervorrufen kann. Außer Störungen am Opticus, Cochlearis und Vestibularis fanden sie krankhafte Erscheinungen verschiedener Intensität des

V., IX., XI., XII. Hirnnerven, gleichzeitig ein doppelseitiges Pyramidensyndrom, das links besondes ausgesprochen war, und eine linksseitige Sensibilitätsstörung vom Typ der Syringomyelie.

Das Alter der Kranken, der vorübergehende Charakter der Störungen am Anfang, sowie Pyramiden- und Vestibularisreizung ließen die Verfasser im Anfang auf multiple Sklerose schließen. Aber nach Röntgenuntersuchung kamen sie zu der Ansicht, daß die Krankheitserscheinungen durch eine starke Schädeldeformität, besonders der Occipitalregion hervorgerufen seien.

Nach den Verfassern lassen sich die Störungen von seiten der Pyramidenbahnen, Sensibilitätsstörungen und Störungen einzelner Hirnnerven nicht allein durch einfache Kompression, durch Hyperostosenbildung in der hinteren Schädelgrube nach Ruttin erklären, vielmehr führen sie an, daß außerdem noch chronische Kreislaufstörungen eine Rolle spielen müssen, wodurch allein die Schwankung der nervösen Symptome erklärt werden können. Die chronische Cirkulationsstörung spricht für die langsame fortschreitende Sklerose.

* * *

Der Turmschädel ist nach Günther eine meist kongenitale, nicht erbliche Konstitutionsanomalie. Das Verdienst auf die Vererbungsmöglichkeit des Turmschädels hingewiesen zu haben, gebührt Grieben 1908 und Jaenicke 1912 in Dissertationen aus der Petersschen Augenklinik Rostock. Jaenicke meint zwar unter Hinweis auf den Zwillingsfall Griebens, daß die Fälle zu wenig zahlreich seien, als daß man daraus Mutmaßungen über die Erblichkeit ableiten könnte. Zahlreiche seither in der Literatur erschienenen Veröffentlichungen sprechen aber für die Erblichkeit der Turmschädelbildung.

Nach den hier angeführten Fällen kommt man zu der Feststellung, daß es erbliche und familiäre Fälle von Turmschädel gibt.

Erbliche Fälle von Turmschädel durch drei Generationen beschrieben Manchot,, Lenz-Caesar. Schob erwähnte das Vorkommen des Turmschädels in drei Generationen auf der Ges. Natur-Heilk. Dresden 1. November 1919. Das Vorkommen von Turmschädel durch zwei Generationen beschrieben Mehner, Velhagen [1]), Savelli, Schmidt, Hagino, Biric, Saethre, Stephenson [2]), Dzierzynsky [2]), Günther, Weech [2]), Ogielvie.

Der Fall Schüller ist ein Beispiel für die indirekte Vererbung. Schüller berichtet nämlich über einen Turmschädelfall bei Großvater mütterlicherseits und Enkel. Die Mutter war frei von Turmschädel. Familiäre Fälle bei Geschwistern erwähnen Peiper, Strebel, Kleinschmidt, Müller [1]), Heubner, Carpenter [3]), Butterwort [2]), Bedell [2]), Zeiser und Melzer.

---

[1]) Velhagen und Müller zit. Saethre.

[2]) Stephenson, Dzierzynsky, Weech, Butterwort und Bedell zit. Günther.

[3]) Carpenter zit. Jaenicke.

Peiper und Kleinschmidt berichten über je zwei Turmschädel bei einer Blutsverwandschaft, bei einer Verwandschaftsehe zwischen Base und Vetter.

Bei dem Fall Strebel haben wir es nicht mit einem Fall von familiärem Turmschädel zu tun, er ist aber in doppelter Hinsicht wichtig, haben wir es doch auch hier mit einer Blutsverwandschaft zu tun, Vater und Mutter vom Vater des Kindes sind Geschwisterkinder, außerdem scheint er mir besonders erwähnenswert wegen des Vorkommens von Mikrocephalie bei einer Schwester des Turmschädelkranken. Beruht der Turmschädel auf einer prämaturen Synostose der Koronarnaht, so entsteht die Mikrocephalie durch eine frühzeitige Verknöcherung sämtlicher Nähte. In diesem Zusammenhang ist es interessant, festzustellen, daß die Mikrocephalie vererbbar und oft familiär ist.

Der Turmschädelfall Heubner erscheint mir wichtig wegen des Zusammentreffens von zwei Turmschädeln mit einem Fall von Chondrodystrophie in einer Familie von zwölf Geschwistern. Ein Bruder und eine Schwester weisen typischen Turmschädel auf, eine andere Schwester zeigt ausgeprägte Chondrodystrophie. Wegen der Erblichkeit des chondrodystrophischen Zwergwuchses ist dieser Fall von großer Bedeutung. In die Gruppe der familiären Turmschädel gehören auch die Turmschädel bei Zwillingen.

Turmschädelbildung bei beiden Zwillingen beobachteten Grieben, Oeller, Marque, Siemens und von Verschuer. Hanhart sah zwei identische Drillinge mit Turmschädel, während der dritte Drilling normale Kopfform hatte. Nach Günther spricht das meist diskordante Vorkommen des solitären Turmschädels bei eineiigen Zwillingen für epigenetische Entstehung. Für das Auftreten des Turmschädels in der Konkordanz nimmt er epigenetische Störungen beider Embryonen an.

Aus Aufstellungen von Siemens und v. Verschuer ist zu ersehen, daß der Turmschädel bei eineiigen Zwillingen viel häufiger vorkommt als bei Nichtzwillingen. Es ergibt sich ferner, daß beim Turmschädel gewisse Erbfaktoren eine Rolle spielen müssen, denn die Turmschädelbildung zweier Zwillinge kommt bei zwei bis drei Prozent der eineiigen Zwillinge, nicht so hoch bei zweieiigen Zwillingen vor. Gerade das so häufige Vorkommen des Turmschädels bei eineiigen Zwillingen entspricht dem Grundprinzip des Vergleiches, den Siemens zwischen den Befunden der eineiigen mit bei den bei zweieiigen Zwillingen und Nichtgeschwistern angestellt hat, daß nämlich bei der Erbgleichheit der eineiigen Zwillinge jedes erbliche Merkmal bei identischen Zwillingen häufiger gemeinsam angetroffen wird als bei nichtidentischen.

Das Syndrom Turmschädel und Opticusatrophie ist auch einige Male bei Zwillingen angetroffen worden, wobei zweimal Konkordanz und einmal Diskordanz bestand.

Oeller berichtete über ein Zwillingspaar mit Turmschädel und rechtsseitiger Opticusatrophie.

Marque fand Turmschädel und Opticusatrophie bei dreijährigen weiblichen Zwillingen.

Mirimanoff dagegen sah das Syndrom bei einem Zwilling, während der andere bei normaler Schädelform eine geringe Augenanomalie, aber ohne Opticusatrophie hatte.

Biric berichtet über einen Fall von Turmschädel und beiderseitiger Opticusatrophie nach Stauungspapille bei Vater und Sohn. Er erwähnt die Möglichkeit des hereditären Charakters der Augenveränderungen im Zusammenhang mit dem Turmschädel.

Nach Günther das völlige Fehlen des Syndroms in der Ascendenz für Nichterblichkeit anzusprechen, ist meines Erachtens etwas zu weit gegangen.

Die vorliegenden Angaben, zu denen noch unsere Beobachtungen treten, sprechen dafür, daß es sich beim Turmschädel um ein erbliches Leiden handelt. Wir konnten bei unseren drei Fällen einmal erblichen, zweimal familiären Turmschädel nachweisen.

Bei unserem Fall III bestand beim Großvater Turmschädel mit Exophthalmus. Wie der Fall Schüller ist auch unser Fall ein Beispiel für die indirekte Vererbung, weil auch hier unter Ueberspringen einer Generation Turmschädel wieder auftrat, denn war die Mutter frei von Turmschädel, so trat er bei einem der fünf Kinder, unserem Patienten wieder auf. Interessant ist weiterhin die Fesstellung, daß außer dem Großvater noch dessen Bruder, ferner ein Bruder der Mutter einen Turmschädel aufweisen. Das Kind unseres Kranken ist wieder gesund.

Erster Fall und zweiter Fall sind zu der Gruppe der familiären Turmschädel zu rechnen.

Der jüngere Bruder von Fall I, eine Frühgeburt von sieben Monaten, hat nach Aussage der Mutter die gleiche Kopfform wie der hier beobachtete Bruder, der „mit den Nerven etwas zurück ist und einmal in der Schule sitzen geblieben ist".

Ein jüngerer Bruder von Fall II zeigt nach den Beschreibungen der Mutter und der uns vorliegenden Photographie einen asymmetrischen Turmschädel. Das häufige Auftreten des Turmschädels in zwei und drei aufeinanderfolgenden Generationen spricht für dominanten Erbgang.

Erwähnenswert ist die Tatsache, daß die dominant vererbte hämolytische Diathese nach Gänslein das Zustandekommen von Turmschädel begünstigt. Bei 84.5 % aller untersuchten Fälle einer sehr umfangreichen Stammbaumforschung der Tübinger Klinik unter Berücksichtigung der vier letzten Generationen wurde eine hämolytische Konstitution festgestellt und bei 25 % aller Untersuchungen ein Turmschädel.

Das zahlreiche Vorkommen der familiären Turmschädelfälle hingegen, in denen beide Eltern gesund sind, und das Auftreten bei Blutsverwandschaft (Peiper, Kleinschmidt, Strebel) weisen darauf hin, daß der Turmschädel dem recessiven Erbgang folgt. Nach der Wahrscheinlichkeit trifft bei diesem seltenen

Leiden gewöhnlich ein äußerlich gesunder heterozygoter Elter mit einem gesunden zusammen. Die Heterozygotie wird so unerkannt auf einen Teil der Nachkommen übertragen. Treffen nun zwei heterozygote Eltern zusammen, so wird ein Teil der Kinder homozygot und damit krank. Das verhältnismäßige häufige Auftreten eines doch seltenen Leidens bei blutsverwandten Eltern spricht auch für recessiven Erbgang. Die Fälle Kleinschmidt, Strebel, Peiper weisen unbedingt in diese Richtung. Der Fall Schüller, und auch unser Fall III bei Ueberspringen einer Generation zeigt uns deutlich, daß beim Turmschädel recessiver Erbgang vorkommt. Auf jeden Fall ist soviel aus der Zusammenstellung zu ersehen, daß einfache Vererbungsverhältnisse beim Turmschädel nicht vorliegen. Es kommt sowohl recessiver als auch dominanter Erbgang vor.

\+ + +

Zu den idiotypischen Turmschädeln zählt Siemens die von Crouzon zuerst beschriebenen Fälle von hereditärer, kraniofacialer Dysostose. Crouzon hat eine Abweichung beschrieben, die dadurch charakterisiert wird, daß sich ein ausgesprochener Turmschädel mit breiter Stirn und Stirnhöckern, Brachykephalie, kurzer Oberlippe und Vorstehen des Unterkiefers verbindet. Das obere Gesicht ist atrophisch. Die Nase ist wie ein Papageienschnabel gekrümmt. Hirschfeld und Hirsch - Mamroth weisen auch auf die grundsätzliche Aehnlichkeit der Dysostosis craniofacialis mit der Turmschädelbildung hin. Die nahe Verwandschaft beider Erkrankungen findet ihren Ausdruck klinisch in den Augensymptomen, anthropologisch in der Aehnlichkeit der Schädelmaße und auch röntgenologisch in einer Reihe von Merkmalen. Sie kommen zu dem Schluß, daß wahrscheinlich pathogenetisch und entwicklungsmechanisch sehr ähnliche Kräfte wirksam sein müssen, um diese beiden Krankheitsbilder hervorzurufen.

Auch Schob hält den Turmschädel für eine Affektion, die offenbar mit der cranio-facialen Dysostose verwandt ist.

Und wenn Franceschetti Turmschädel, Acrocephalo-Syndaktylie und die Dysostosis cranio-facialis unter dem Krankheitsbilde der Cranio-dysostosis praematura zusammenfaßt, so ist das ein weiterer Beweis für die Aehnlichkeit des Turmschädels und der Dysostosis cranio - facialis. Auf Grund radiologisch - anatomischer Befunde des italienischen Autors Ettore Castronovo stellt die cranio-faciale Dysostose keine Krankheitseinheit dar, sondern nur eine Unterform aus der großen Gruppe der primären Craniostenosen. Auf das Krankheitsbild der Acrocephalo-Syndaktylie, das Syndrom des Turmschädels bezw. Acrocephalie mit Syndaktylie wurde von Apert aufmerksam gemacht. Saethre hat als erster mit seinem bis jetzt noch allein dastehenden Fall das Auftreten der Kombination des Turmschädels und Syndaktylie in der Erbfolge bewiesen. Bei differentialdiagnostischen Erwägungen kann man sich für die Dysostosis cranio - facialis entscheiden, wenn sicher ausgesprochene charakteristische Veränderungen des

Gesichtsschädels nachweisbar sind. Der Hinweis auf die Häufigkeit der hereditären Komponente bei der Dysostosis craniofacialis gegenüber dem Turmschädel ist für die Beurteilung nicht ausschlaggebend, hiergegen spricht die bewiesene Tatsache der Erblichkeit des Turmschädels. Eine Zusammenstellung der erblichen und familiären Fälle von hereditärer, cranio - facialer Dysostose (Crouzon) soll uns ein anschauliches Bild geben über die Häufigkeit ihres erblichen Vorkommens; Waardenburg beschreibt sogar das Auftreten von hereditärer, cranio - facialer Dysostose durch vier Generationen. Häufiger findet man, daß dieses Krankheitsbild in drei Generationen vorkommt. So fanden Crouzon unter 20 Personen fünf Fälle in drei Generationen. Debré und Pétot elf Fälle in drei Generationen, Badot beschreibt einen erblichen Fall von cranio-facialer Dysostose durch drei Generationen, bemerkenswerterweise waren nur weibliche Mitglieder befallen.

Zwei bezw. sieben erbliche Fälle von cranio-facialer Dysostose durch zwei Generationen erwähnen Crouzon und Châtelin in zwei Familien. Crouzon berichtet noch über vier weitere Fälle durch zwei Generationen. Apert und Bach, Debré und Pétot, Monthus und Chennevière führen auch je einen Fall von Dysostosis cranio-facialis durch zwei Generationen an. Loeches und Dihigo beschreiben einen Fall mit indirekter Vererbung.

Zu der Gruppe der familiären Fälle von Dysostosis craniofacialis gehören der Fall Yanes und der Zwillingsfall Laignol-Lavastine und Papillaut, bei dem wir konkordantes Auftreten von Dysostosis cranio-facialis finden. Diskordantes Vorkommen erwähnen Crouzon und Hirschfeld und Hirsch-Mamroth. Der Fall Crouzon (zit. nach Hirschfeld und Hirsch-Mamroth) ist insofern noch interessant, als der erkrankte Zwilling 5 Kinder hat, von denen 4 die Erscheinungen der cranio-facialis Dysostosis darbieten. Bei dem Fall Hirschfeld und Hirsch - Mamroth zeigt der Bruder Crouzon, während die Zwillingsschwester abnorme Schädelverhältnisse aufweist, der Schädel im ganzen abnorm klein ist.

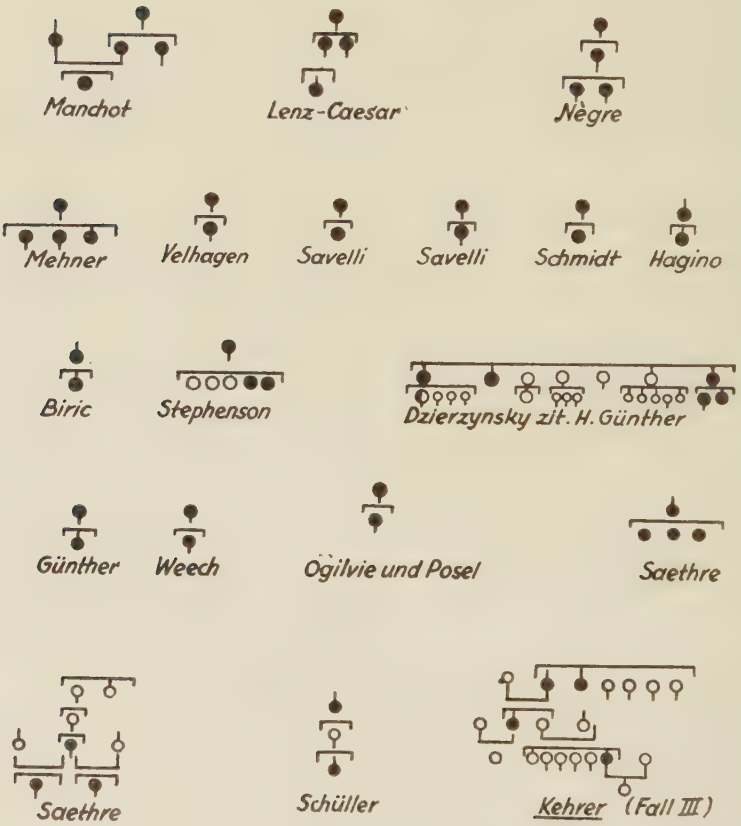
Die enge Verwandschaft zwischen Turmschädel und Dysostosis cranio-facialis und somit auch mit der Acrocephalo-Syndaktylie kann bei der Häufigkeit des erblichen Auftretens der Dysostosis cranio-facialis und bei dem auch nur einmaligen Vorkommen eines erblichen Falles der Acrocephalo-Syndaktylie nur als ein weiterer Beweis für die Erblichkeit des Turmschädels, in weiterem Sinne für die Erblichkeit des Krankheitsbildes der cranio-dysostosis praematura (Franceschetti) angeführt werden.

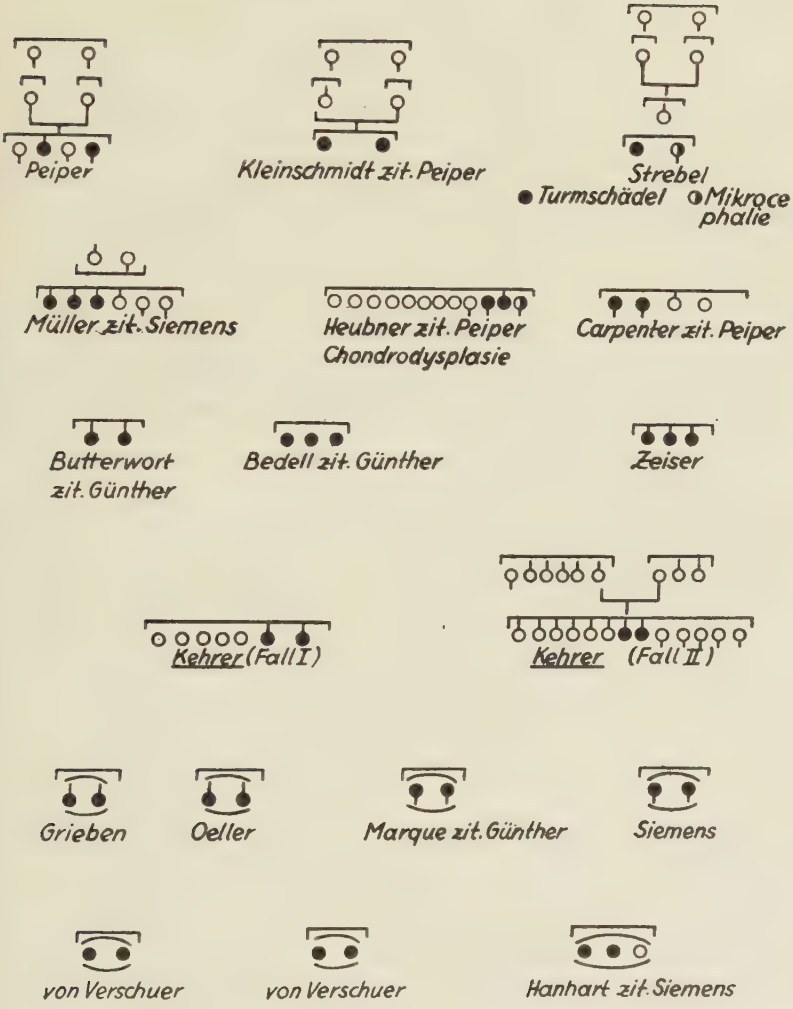
Zusammenfassung.

Der Turmschädel kann schwere und mannigfaltige Störungen des Centralnervensystems hervorrufen. Hirnnervenaffektionen finden wir als verhältnismäßig häufige Erscheinungen des Turmschädels. Sehr oft sind der Opticus, der Gleichgewichtsapparat und der Cholearis betroffen. Turmschädel und Olfactoriusstörungen beschreiben Enslin und Meltzer. Ueber einen Fall von Störungen der Zungeninnervation und Turmschädel berichtet Küttner. Der Fall Barré, Wanger und Alfrandry zeigt krankhafte Erscheinungen des Opticus, Trigeminus, Acusticus, Glossopharyngeus, Accessorius und Hypoglossus und gleichzeitig pathologische Symptome des Centralnervensystems, die Verfasser sogar an multiple Sklerose denken ließen. Unsere drei Fälle sind diesem insofern an die Seite zu stellen, als auch sie außer Befallensein des Opticus und Acusticus noch Krankheitszeichen des Oculomotorius und Trochlearis (Fall I. und II.) und des Vagus (Fall I) aufweisen, ferner vielfältige Störungen des Centralnervensystems zeigen, die geeignet sind, andersartige Krankheitsbilder vorzutäuschen.

Der Turmschädel ist ein erbliches Leiden. Er folgt, wie die Zusammenstellung zeigt, dem dominanten und recessiven Erbgang, unterliegt also nichteinfachen Vererbungsverhältnissen. Unsere drei Fälle bilden ebenfalls einen Beitrag zur Vererbungstafel des Turmschädels. Die bei uns beobachteten Fälle geben auch den Beweis ab für das Vorkommen des recessiven Erbganges beim Turmschädel. Fall I. und Fall II. gehören in die Gruppe des familiären Turmschädels. Fall III. ist ein typisches Beispiel für das Auftreten der indirekten Vererbung des Turmschädels. Großvater und Enkel zeigen nämlich Turmschädel, während die Mutter davon frei ist. Der Nachweis der engen Verwandtschaft des Turmschädels mit der hereditären cranio-facialen Dysostose (Crouzon) und der Acrocephalo-Syndaktylie veranlaßt mich, mit Francechetti diese drei Krankheitsbilder in das Gesamtbild der Cranio-Dysostosis praematura einzuordnen. Die bewiesene Tatsache der Vererbung des Turmschädels, der hereditären, craniofacialen Dysostose und der Acrocephalo-Syndaktylie ergibt als einfache Schlußfolgerung die Erblichkeit der Cranio-Dysostosis praematura.

Vererbungstafel des Turmschädels.




Peiper
Kleinschmidt zit. Peiper
Strebel
Turmschädel
Mikroce
phalie
Müller zit. Siemens
Heubner zit. Peiper
Chondrodysplasie
Carpenter zit. Peiper
Butterwort
zit. Günther
Bedell zit. Günther
Zeiser
Kehrer (Fall I)
Kehrer (Fall II)
Grieben
Oeller
Marque zit. Günther
Siemens
von Verschuer
von Verschuer
Hanhart zit. Siemens

Zum Schluß ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Prof. Dr. K e h r e r für die freundliche Ueberlassung der drei Fälle und die Durchsicht der Arbeit meinen besonderen Dank auszusprechen.

Literaturverzeichnis.

Auf eine Angabe der gesamten Literatur wird verzichtet. Angegeben sind nur die Veröffentlichungen der in dieser Arbeit genannten Autoren.

Apert, E. De l'acrocéphalosyndactylie. Soc. méd. Hôp. Paris. 1906. 1310.

Apert, E. et Bach. Dysostose cranio-faciale héréditaire chez une enfant de deut ans et demi, coincidant avec une luxation congénitale de la hauche. Bull. et mém. de la Soc. Méd. des hôp. de Paris. Jg. 44, Nr. 19, S. 893—895. 1928. Ref. Zbl. f. d. ges. Neur. und Psych. 51. 50. 1929.

Barré, J. A., Wennger et I. Alfandry. L'oxycéphalie. (Étude oto-neuro-ophtalmologique d'aprèes un cas personel.) (Clin. Neurol. et Ophtalmol., Fac. de Méd., Strassbourg,) Rev. d'Otol. etc. 7, 493—499. (1929). Zbl. f. d. ges. Neur- und Psych. 55. 473. 1930.

Barré, J. A., et E. Worringer. Oxycéphalie avec atrophie optique et troubles vestibulaires. Soc.- d' oto neuroopht. Strassbourg, Janvier 1930, Rev. d'Otol. etc. 8 465—468. (1930). Zbl. f. Hals-, Nasen- und Ohren-Heilk. 16. 506. 1931.

Behr, Carl. Die Entstehung der Sehnervenveränderungen beim Turmschädel. Ein Beitrag zur Theorie der Stauungspapille. Neurol. Zbl. 1911 S. 66.

Bertoletti. Étude du syndrome oxycéphalique considéré dans ses rapports avec la diathèse rachitique et l'adénoidisme. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière 25. 1. 1912 S. 76. Zbl. f. d. ges. Neur. und Psych. 7. 76. 1913.

Bing, Gehirn und Auge 2. Aufl. München 1923.

Biric, T. 1930 zur Frage der Pathogenese der Sehnervenatrophie beim Turmschädel und über die Möglichkeit einer erblichen Uebertragung des letzteren. Arch. oft. 7. 891 (Russich). Ref. Zbl. 0. 256. 325.

Brunner, Hans. Ueber die Beteiligung des Ohres beim Turmschädel. (Abt. f. Ohren-, Nasen- und Halskranke Allg. Poliklin. Wien,) Mschr. Ohrenheilk. 65, 1021—1044. (1931).

Castronovo, Ettore. Sulla craniostenosi familiare ereditaria (Disostosi cranio-faciale. (Istit. di Radiol, Univ., Massina) Radiol. med. 18, 325—346. (1931) Zbl. f. d. ges. Neur. und Psych. 60. 443. 1931.

Châtelin. La dysostose cranio-faciale hérédit. Ann. de méd. 2. 55. 1914 (Nach Bing).

Chennevière. Manifestations oculaires dans da dysostose cranio-faciale. Soc. Ophth. Paris 20. Mai 1922 Ref. Annales d'Ocul. 166, 409 (1929).

Crouzon, O. 1912 Dysostose cranio-faciale hérédiraire Soc. méd. hôp. Paris, 10. Mai 1912, 4. Déc. 1913, 26. Mars 1915. Presse méd. Nr. 73. 1912 et Monde Médical 1. Sept. 1921, 1. Mars 1929.

Crouzon J. de Neur. 29. 480—485 (1929).

Debré, Robert, et C. Pétot. Une famille de sujets atteints de dysostose cranio-faciale. Bull. et mém. de la soc. méd. des hôp de Paris Jg. 42, Nr.25 S. 1221—1229. 1926. Zbl. f. d. ges. Neur. u. Psych. 45. 575. 1927.

Debré, Robert, et l. Pétot. Une famille de sujets atteints de Dysostose cranio-faciale. Arch. de méd. des enfants. Bd. 30. Nr. 5. S. 274—282. 1927. Zbl. f. d. ges Neur. und Psych. 48. 185. 1928.

Dorfmann. Ueber Pathogenese und Therapie des Turmschädels. Graefes Arch. 68, 413. 1908.

Enslin. Die Augenveränderungen beim Turmschädel. Graefes. Arch. 58. 151. 1904.

Fischer, J. Turricephalie mit Opticusatrophie und progredienter Cochlearisaffektion beiderseits. Oester. otol. Ges. 29. November 1922 Zbl. f. d. ges. Neur. und Psych. 32. 412. 1923

Franceshetti, A. Die Vererbung von Augenleiden. Kurzes Handbuch der Ophthalmologie. Herausgegeb. von E. Schieck und A. Bruckner. I. Kap. 5. S. 806.

Grieben. Die Sehnervenveränderung durch Turmchädel. Diss. Rostock. 1908.

Günther, H. Ueber konstitutionelle Varianten der Schädelform und ihre klinische Bedeutung unter besonderer Berücksichtigung des Turmschädels. Med. Klin. Univ. Leipzig. Virchows Arch. 278. 309—340 (1930).

Günther, H. Der Turmschädel als Konstitutionsanomalie und als klinisches Symptom. Ergeb. der inneren Med. und Kinderheilk. Bd. 40. S. 40 bis 135. 1931.

Hardt, W. Turmschädel. Schalleitungshindernis bei intaktem Mittelohre (Otosklerose?) am linken Ohre. Menièresche Anfälle durch Injektion Ty. Vaccine bedeutend gebessert. Oesterr. otol. Ges. Febr. 1924. Zbl. f. Hals-, Nasen- und Ohrenheilk. 5. 1924.

Hagino, R. Ueber die Augenveränderungen bei Deformität des Schädels, besonders bei Turmschädel nach einer Beobachtung von zwei Fällen, einem Vater und seinem Sohn, mit kombinierter einseitiger hochgradiger Myopie. (Univ. Augenklin., Nagoya). Acta Soc. ochthalm. jap. 34. 1371—1383 u. dtsch. Zusammenfassung 145 (1930) japanisch. Zbl. f. d. ges. Neur. und Psych. 59. 595. 1931.

Hanhart. Dysostos. cran.—facial. Münch. Med. Wschr. 619. 1925.

Heubner. Charité-Anal. Bd. 34. 1910. S. 259.

Hirschberg. Zbl. f. A. 1883. 1885.

Hirschfeld, R., und P. Hirsch-Mamroth. Dysostosis cranio-facialis. Klin. Wschr. 1931. 167—169.

Jaenicke. Die Augenveränderungen beim Turmschädel (Diss. Rostock 1911).

Kehrer, F. Die Allgemeinerscheinungen der Hirngeschwülste. Leipzig Thieme 1931.

Kleinschmidt. 1920 Demonstration eines Säuglings mit Turmschädel extremster Form und starke Protrusion beider Bulbi. Münch. med. Wschr. 223.

Küttner, H. Das angeborene Vorkommen des Turmschädels. Deutsche Ges. für Chir. 42, Zbl. für Chir. 40. Berlin 43, 1913.

Laignel-Lavastine et papillault. Morphogrammes des deux jumeaux atteints de dysostose cranio-faciale de Crouzon. (Laborat. de Morphol. École des Hautes Études Paris). Soc. de Neurol. Paris 5. II. 1931. Revue Neur. 38. I. 175—178 (1931) Zbl. f. d. ges. Neur. und Psych. 443. 60. 1931.

Lenz-Caesar, 1927. — S. Menschliche Erblichkeitslehre. Lenz, in Baur, Fischer, Lenz. Grundriß der menschlichen Erblichkeitslehre. München 1921. S. 156.

Loeches, H. et M. E. Dihigo, 1930 Crouzonsche Krankheit Rev. Cub. de O. Y. de Otorin. 2. 1. 21. span. Ref. Klin. Mon. f. A. 84. 434 (1930).

Manchot, 1911. Turmschädelbildung (Dem.) Münch. med. Wschr. 1265.

Manz, Ber. über d. 19. ophth. Versammlung Heidelberg 1887.

Marque, A. M. Oxycephalie. Arch. lat. amer. Pediatr. 23. 451 (1929).

Mehner. Beiträge zu den Augenveränderungen bei der Schädeldeformität des sogenannten Turmschädels mit besonderer Berücksichtigung des Röntgenbildes. Klin. Schr. Augenheilk. 67. 204. 1921.

Meltzer. Zur Pathogenese der Opticusatrophie und des sogenannten Turmschädels. Neurol. Zbl. 562. 1908.

v. Michel, Arch. d. Heilk. 1873.

Mirimanoff, A. Deux sympt. ocul. dans l'oxycéphalie Rev. gén. Ophtalm. 38. 165 (1924).

Monthus, C. et Chennevière 1929. Les manifestations oculaires dans la dysostose cranio-faciale (maladie de Crouzon) Bull. Soc. ophth. Paris 178. Ref. Zbl. f. O. 21. 827 und Manifestations Oculo-orbitaires dans la maladie de Crouzon. Bull. Soc. ophth. france 601 Ref. Zbl. f. O. 20. 76.

Oeller. Atlas der Ophthalmoskopie, Erkrankungen des Sehnerven 1896.

Ogilvie, A. G. and M. M. Posel. Scaphocephaly, Oxycephaliy and Hypertelorism. With. raports cases. (East London hosp. f. childr., London.) Arch. om dis. in child-hood Bd. 2, Nr. 9 146—154. 1927 Zbl. f. d. ges. Neur. und Psych. 48. 320. 1928.

Patry Contribution à l'étude de lésions oculaires dans les manifestations crâniennes spécielement dans l'oxycéphalie. Paris 1905.

Peiper. Ueber den Turmschädel. Mon. f. Kinderheilk. 25. 509. 1924.

Ponfick. Breslauer ärztl. Zeitschr. Nr. 21. 1886.

Pieping Zeitschr. f. Chir. Bd. 148. 1919 S. 1.

Ruttin, E. Cochlear- und Vestibularbefunde bei Turricephalus. (Univ.-Ohren-, Nasen- und Kehlkopfklin. und Ohren-Ambulat-, Krankenanst. Rudolfstiftung, Wien.) Arch. f. Ohren-, Nasen- und Kehlkopfheilk. Bd. 115, H. 2. S. 105—114. 1926.

Saethre, H. Ueber den Turmschädel, seine Erblichkeit, Pathogenese, und Neuro-Psychiatrischen Symptome. Acta psychiatrica et neurologica. Vol. VI. 1931.

Savelli, G. B. Contributo allo studio des cranio atorre (ossicefalia) Beitrag zur Lehre vom Turmschädel (Oxycephalie). (Clin. pediatr. univ. Bologna.) Riv. di clin. pediatr. Bd. 19, H. 7. Zbl. f. d. ges. Neur. und Psych. 29 7 1922

Savelli, G. B. Sull ereditarietà deel' oxicefalia. (Ueber die Heredität bei der Oxycephalie). Riv. di clin. pediatr. Bd. 26. H. 1, 24—32 1928. Zbl. f. d. ges. Neur. und Psych. Bd. 31. 51. 1929.

Savelli, G. B. Ref. in den Fortschritten der Medizin 77. 1922.

Schmidt, Hans. Ueber Turmschädelbildung infolge prämaturer Nahtsynostose. Ein Fall beobachtet an Mutter und Kind. Chir. Univ. Klin. Marburg (L.) Dtsch. Z. Chir. 224, 331—339 (1930).

Schnierer. Ein Fall von Turmschädel mit Erkrankung des Cochlearappatates. Oester. otol. Ges. 31. März 1924. Zbl. f. Hals-, Nasen- und Ohrenheilk. 175. 1925.

Schüller, A. Röntgendiagnostik der Erkrankungen des Gehörorgans. Handbuch der Neurologie des Ohres. Herausgegeben von G. Alexander und O. Marburg. I. 1130.